Reinhold Kerbl, Karl Reiter, Lucas Wessel

Referenz Pädiatrie

Martina Brandner

Neuritis nervi optici

Martina Brandner

Steckbrief

Bei der Neuritis nervi optici handelt es sich um eine entzündliche Erkrankung des Sehnervs. Im Gegensatz zu den Erwachsenen manifestiert sich die Sehnerventzündung im Kindesalter meist beidseitig und geht mit einer Papillenschwellung einher. Am häufigsten handelt es sich um infektiös oder parainfektiös bedingte Entzündungen, sehr viel seltener um eine demyelinisierende Erkrankung.

Synonyme

Sehnerventzündung, Optikusneuritis, Retrobulbärneuritis, pediatric optic neuritis

Keywords

Papillitis, Papillenschwellung, Aquaporin-4-Antikörper, Myelin-oligodendrozyten-Glykoprotein-Antikörper, Multiple Sklerose, Akute disseminierte Encephalomyelitis, Neuromyelitis optica

Definition

Unter einer Neuritis nervi optici versteht man eine Entzündung des Sehnervs, die entweder isoliert oder im Rahmen einer neurologischen oder systemischen Erkrankung auftritt. Klinisch charakteristisch sind:

- akute oder subakute Sehverschlechterung,
- Gesichtsfelddefekt,
- reduziertes Farb- und Kontrastsehvermögen und
- relativer afferenter Pupillendefekt.

Im Gegensatz zum Erwachsenenalter ist der Visusverlust schwerwiegender und häufig mit einer beidseitigen Papillenschwellung vergesellschaftet.

Epidemiologie

Häufigkeit

Es handelt sich um eine seltene Erkrankung mit einer Inzidenzrate von 0,15–0,57 pro 100.000 [6].

Altersgipfel

- postpubertär

Geschlechtsverteilung

Hier ist je nach Alter ist zu unterscheiden:

- präpubertär: Mädchen und Jungen gleich häufig betroffen
- postpubertär: Mädchen:Jungen = 2:1

Prädisponierende Faktoren

Prädisponierende Faktoren umfassen:

- Kaukasier
- weibliches Geschlecht
- demyelinisierende Grunderkrankung

Ätiologie und Pathogenese

Pathogenetisch kann es sich um folgende Prozesse handeln:

- demyelinisierende Erkrankung [3]:
    - <10 Jahre: in erster Linie akute disseminierte Enzephalomyelitis (ADEM)
    - >10 Jahre: Multiple Sklerose, Neuromyelitis-optica-Spektrum-Erkrankungen
- fortgeleitete Entzündung der Meningen, des Orbitainhalts, der Nasennebenhöhle

Zugrunde liegen können folgende Erkrankungen/Auslöser:

- granulomatöse Erkrankungen (z.B. Sarkoidose)
- parainfektiös im Rahmen von viralen oder bakteriellen Infektionen
- postinfektiös
- postvakzinal

Klassifikation und Risikostratifizierung

Folgende Subtypen der Neuritis nervi optici werden unterschieden [3]:

- Para- oder postinfektiös:
    - viral: Adenovirus, Masern, Mumps, Varizellen, Röteln, Pertussis, Mononukleose
    - bakteriell: Lyme-Borreliose, Brucellose, Mykoplasma pneumoniae, Bartonella
- Postvakzinal:
    - Hepatitis B, Diphtherie, Tetanus, Pertussis, Masern, Mumps, Röteln, Influenza, Tollwut, Pocken, Bacillus Calmette-Guerin
- Akute disseminierte Encephalomyelitis (ADEM):
    - Multifokales akutes demyelinisierendes Syndrom mit Enzephalopathie
    - Fieber, Kopfschmerzen, Meningismus, Krampfanfälle
    - monophasisch, häufig vorangegangene virale Infektion oder Impfung
    - In 80% präpubertäres Auftreten
    - Antikörper gegen Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG-Ak)
    - große irreguläre Läsionen der weißen Substanz im MRT
- Neuromyelitis optica (NMO) – Devic-Syndrom:
    - schwere bilaterale Neuritis nervi optici
    - vollständiges Rückenmarkssyndrom mit paroxysmalen tonischen Spasmen
    - akute transversale Myelitis (mindestens 3 zusammenhängende Segmente im MRT)
    - Area-postrema-Syndrom (Schluckauf, Übelkeit, Erbrechen)
    - Antikörper gegen Aquaporin 4 (AQP4-IgG oder NMO-IgG)
- Multiple Sklerose:
    - chronisch immunvermittelte entzündliche Erkrankung des ZNS
    - schubförmig oder chronisch-progrediente Verlaufsform

    - Neuritis nervi optici Erstsymptom in 10–22%
    - Übergang einer isolierten Neuritis nervi optici in MS geringer als im Erwachsenenalter
    - T2-Läsionen der weißen Substanz im MRT

Symptomatik

Folgende Symptome sind wegweisend für eine Neuritis nervi optici:

- Akute Sehverschlechterung (minimal bis völlige Erblindung)
- Papillenschwellung (Abb. 366.1):
    - <10 Jahre: häufiger bilateral
    - >10 Jahre: häufiger unilateral
- reduziertes Farb- und Kontrastsehvermögen
- zentraler oder zentrozökaler Gesichtsfeldausfall (vergrößerter blinder Fleck) (Abb. 366.2)
- relativer afferenter Pupillendefekt
- selten Augenbewegungsschmerz [3]



Abb. 366.1 Papillitis.

Das Bild zeigt den Augenhintergrund eines rechten Auges. Der Sehnervenkopf ist deutlich hyperämisch und randunscharf. Die Gefäße und die Netzhaut sind unauffällig.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

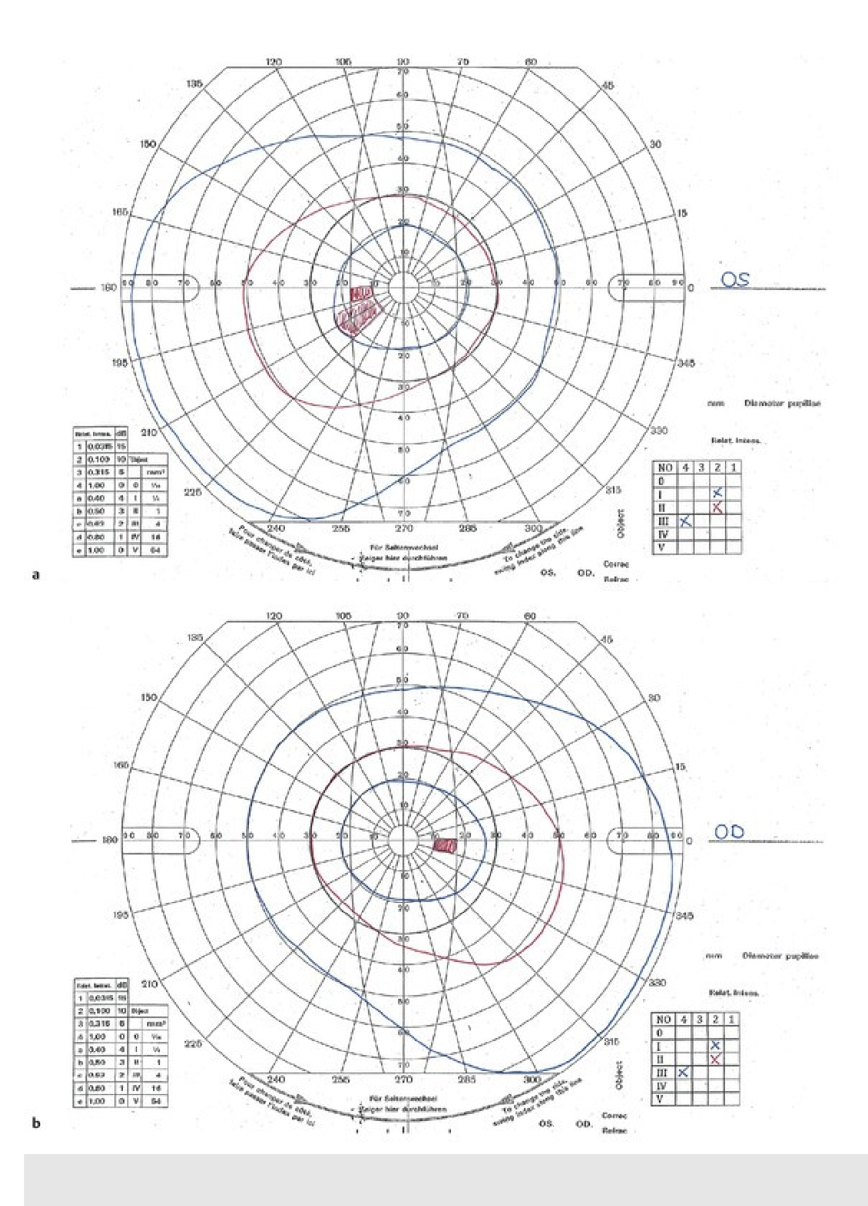


Abb. 366.2 Perimetrie (Goldmann).

a, b **a** Die Goldmann-Perimetrie des linken Auges zeigt einen vergrößerten blinden Fleck mit unauffälligen Außengrenzen bei Retrobulbärneuritis links. **b** Das Gesichtsfeld des rechten Auges ist unauffällig.

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

(Quelle: Universitäts-Augenklinik der Medizinischen Universität Graz)

Diagnostik

Diagnostisches Vorgehen

Der gezielten Diagnostik und Therapie geht eine strukturierte Anamnese voraus.

Anamnese

Anamnestisch zu erfragen sind:

- Anamnese hinsichtlich Vorerkrankungen, Familienanamnese
- Art und Dauer der Beschwerden
- Verifizieren der Kardinalsymptome
- neurologische Begleitsymptome

Körperliche Untersuchung

Die körperliche Untersuchung umfasst:

- Überprüfung der Sehschärfe
- Farbsehen
- Kontrastsehen
- Pupillenfunktion
- Augenhintergrunduntersuchung
- Gesichtsfelduntersuchung
- vollständige (neuro-)pädiatrische Untersuchung

Labor

Serologie

Diagnostisch wichtige serologische Parameter sind:

- Aquaporin-4-Antikörper (AQP4-AK)
- Myelin-Oligodendrozyten-Glykoprotein (MOG-AK)
- Bartonella, Borrelien, Treponema pallidum
- Angiotensin-converting-enzyme (ACE)

Bildgebende Diagnostik

MRT

- kranielle und spinale MRT-Untersuchung mit Kontrastmittel

Optische Kohärenztomografie (OCT)

Mittels OCT gelingt die visuelle Darstellung der verschiedenen Netzhautschichten und des Sehnervkopfs mittels Breitbandlichtstrahl; es zeigen sich:

- Verdickung der retinalen Nervenfaserschicht als Zeichen einer Papillenschwellung
- Verdünnung der retinalen Nervenfaserschicht als Zeichen einer Atrophie nach Neuritis nervi optici

Instrumentelle Diagnostik

Visuell evozierte Potenziale (VEP)

Verlängerte Latenz und verkleinerte Amplitude sind Zeichen einer Neuritis nervi optici. Bei ausgeprägter Visusminderung (Visus <0,1) sind VEP nicht sinnvoll (keine Amplitude zu erwarten).

Histologie, Zytologie und klinische Pathologie

Liquordiagnostik

- Untersuchung auf oligoklonale Banden, Erregerdiagnostik, zytologische Analyse

Differenzialdiagnosen

Die Differenzialdiagnosen sind in Tab. 366.1 aufgeführt.

Tab. 366.1 Differenzialdiagnosen der Neuritis nervi optici.

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Hyperopie/crowded disc [2],[5]	Hyperopie, kleine Papille, keine Exkavation, nasaler Papillenrand verwaschen	Skiaskopie zur Feststellung einer Hyperopie
Tilted disc	schräger Eintritt der Papille, Unschärfe meist superotemporal, gehäuft Myopie oder Astigmatismus	Skiaskopie zur Feststellung einer Myopie oder Astigmatismus
Drusenpapille [2],[5],[7]	kleine Papille, Randunschärfe, hyaline grieskornähnliche, oft verkalkte Einlagerungen (nicht immer sichtbar)	Sonografie (hochreflektiv), Optische Kohärenztomografie der Papille (fokale reflektive Einlagerungen) Angiografie
Optikusneuritis [2],[5]	akute Sehverschlechterung, schmerzhafte Augenbewegungen, RAPD, Farbentsättigung, zentral betonter Gesichtsfelddefekt	ophthalmologische Untersuchung, Optische Kohärenztomografie, visuell evozierte Potenziale, MRT, Liquordiagnostik, Serologie
Papillitis bei Meningitis/Enzephalitis [2]	meist beidseitig, Papillenschwellung, zusätzlich neurologische Symptome	Liquordiagnostik, Optische Kohärenztomografie, Angiografie

*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein

Differenzialdiagnose (absteigend sortiert nach klinischer Relevanz*)	Wesentliche diagnostisch richtungsweisende Anamnese, Untersuchung und/oder Befunde	Sicherung der Diagnose
Papillitis bei Autoimmunerkrankungen (Sarkoidose, Lupus erythematodes, Panarteriitis nodosa, Morbus Crohn) [2],[5]	oft beidseitig, 2. Seite manchmal zeitverzögert, retinale Vaskulitis, Blutungen, Makulaödem, Mikroinfarkte, Beteiligung anderer Organe	Serologie, Optische Kohärenztomografie, Angiografie
Papillitis infektiöser Genese (Toxoplasma gondii, Borrelia burgdorferi, Bartonella henselae, Treponema pallidum, Toxocara canis, Herpes simplex, Zytomegalie, HIV, Lues) [2],[5]	meist einseitig, diffuse weißliche Papillenschwellung, Begleitvitritis, retinale Vaskulitis	Serologie, Optische Kohärenztomografie, Angiografie
Kompressive Papillenschwellung durch Sehnerventumore (Gliome, Optikusscheidenmeningeome), orbitale Tumore (Hämangiome, Metastasen etc.) [5]	einseitig, Exophthalmus, Motilitätsstörung, vorbestehende Grunderkrankungen	MRT orbitae, Sonografie, Optische Kohärenztomografie
Infiltrative Papillenschwellung (Leukämie, Lymphome) [2]	meist beidseitig, Infiltration der Optikusscheide	MRT orbitae, Liquordiagnostik, Optische Kohärenztomografie
*Klinische Relevanz ist nicht immer gleichbedeutend mit Häufigkeit. Auch seltene Differenzialdiagnosen können klinisch sehr relevant sein		

Therapie

Therapeutisches Vorgehen

Bislang gibt es keine prospektiven Behandlungsstudien bei pädiatrischen Patienten, die eine evidenzbasierte Grundlage für die Behandlung der pädiatrischen Optikusneuritis bieten. Aus diesem Grund werden häufig die Empfehlungen des Optic Neuritis Treatment Trial für Erwachsene herangezogen [1].

Die i.v.-Gabe von hochdosiertem Methylprednisolon, gefolgt von einer oralen Steroidgabe, kann die Erholung des Sehvermögens beschleunigen. Dies ist v.a. bei Kindern mit einem beidseitig hochgradig herabgesetzten Sehvermögen indiziert [3],[4],[8] [9].

Bei einer para- oder postinfektiösen atypischen Optikusneuritis (z.B. bei Neuroretinitis) sollte die Steroidbehandlung in den ersten Tagen von einer antibiotischen Therapie begleitet werden, die insbesondere gegen Bartonellen wirksam sein sollte.

Bei ausbleibender Visuserholung wird die Gabe von Immunglobulinen sowie die Durchführung einer Plasmapherese empfohlen [3] [11].

Verlauf und Prognose

Für den Verlauf gilt:

- funktionelle Erholung besser als im Erwachsenenalter [8]
- meist vollständige Visuserholung möglich [10]
- Dauer der Remission abhängig vom initialen Visusabfall

Literatur

Quellenangaben

- [1] Beck RW, Cleary PA, Anderson MM Jr et al. A randomized, controlled trial of corticosteroids in the treatment of acute optic neuritis. The Optic Neuritis Study Group. N Engl J Med 1992; 326: 581–588
- [2] Biermann J, Lagreze WA. Die randunscharfe Papille: eine diagnostische Herausforderung. Augenheilkunde up2date 2017; 7 (2): 127–148
- [3] Chang MY, Pineles SL. Pediatric optic neuritis. Semin Pediatr Neurol 2017; 24 (2): 122–128
- [4] Deutsche Ophthalmologische Gesellschaft e.V. (DOG), Berufsverband der Augenärzte Deutschlands e.V. (BVA) Leitlinie Optikusneuritis. Überarbeitung 2018. Im Internet: https://register.awmf.org/assets/guidelines/045–010l_S2e_Optikusneuritis_2018–04.pdfhttps://register.awmf.org/assets/guidelines/045–010l_S2e_Optikusneuritis_2018–04.pdf; Stand:

12.4.2023

- [5] Lagreze WA. Differenzialdiagnose der Papillenschwellung. Ophthalmologe 2001; 98: 417–433
- [6] Lock JH, Newman NJ, Biousse V et al. Update on pediatric optic neuritis. Curr Opin Ophthalmol 2019; 30 (6): 418–425
- [7] Schroeter J, Sahlmüller M. Stauungspapille. Klin Monatsbl Augenheilkd 2011; 228: R83–R94
- [8] Steffen H. Neuritis nervi optici. Ophthalmologe 2013; 110: 783–794
- [9] Waldman AT, Gorman MP, Rensel MR et al. Management of pediatric central nervous system demyelinating disorders: consensus of United States neurologists. J child Neurol 2011; 26: 675–682
- [10] Wan MJ, Adebona O, Benson LA et al. Visual outcome in pediatric optic neuritis. Am J Ophthalmol 2014; 158(3): 503–7.e2
- [11] Zhang J, Fan A, Wei L et al. Efficacy and saftey of plasma exchange or immunoadsorption for the treatment of option neuritis in demyelinating diseases: A systematic review and meta-analysis. Eur J Ophthalmol 2022; 32(4): 1857–1871

Quelle:

Brandner M. Neuritis nervi optici. In: Kerbl R, Reiter K, Wessel L, Hrsg. Referenz Pädiatrie. Version 1.0. Stuttgart: Thieme; 2024.

Shortlink: https://eref.thieme.de/11W5SFZC